

Proptosis secundaria a meningioma del ala del esfenoides

Autores:

Dres. María Alejandra Gómez *, Martín Alejandro Paíz** y Juan E. Aguirre***

* Consultorio oftalmológico Dra. Alejandra Gómez, Lavalle 741, Tucumán, Argentina; Hospital Ángel C. Padilla, Alberdi 550, Tucumán, Argentina.

** Hospital Ángel C. Padilla, Alberdi 550, Tucumán, Argentina; Sanatorio 9 de julio, 25 de Mayo, Tucumán, Argentina.

*** Hospital Ángel C. Padilla, Alberdi 550, Tucumán, Argentina; Clínica Santa Lucía, Tucumán, Argentina.

Contacto: m.alejandragomez@hotmail.com

Recepción: 25/9/2022

Aprobación: 23/11/2022

Disponible en www.sao.org.ar

Arch. Argent. Oftalmol. 2022; 21: 6-11



Objetivo

Presentación de caso clínico de paciente de sexo femenino con meningioma en ala del esfenoides con manifestaciones oftalmológicas. Los meningiomas esfeno-orbitario son tumores intracraneales raros que surgen en el ala esfenoidal. Estos tumores pueden invadir importantes estructuras neurovasculares haciendo la resección radical difícil, y los tumores residuales a menudo conducen a la recurrencia.

Resumen

Paciente de sexo femenino de 44 años de edad derivada por médico clínico por proptosis de 6 meses de evolución. Al examen oftalmológico presentaba proptosis ojo derecho, con proyección inferior, motilidad ocular conservada en 9 cua-

drantes, con diplopía en mirada extrema superior y extrema lateral. Agudeza visual 10/10 ambos ojos. Campo visual computarizado OD alterado OI normal. Fondo de ojo normal al momento del examen. Se solicitan RMN cerebral donde se informa un marcado engrosamiento y señal heterogénea, predominantemente hipotensa en T2. Dicha alteración condicionaba compresión y desplazamiento del recto externo. Se realiza interconsulta con neurocirugía y se planea resección diagnóstica y terapéutica.

Anatomía patológica informa meningioma meningotelomatoso intraóseo grado 1 del ala del esfenoides.

Al examen oftalmológico posoperatorio la paciente presenta ausencia de proptosis, motilidad conservada en 9 cuadrantes sin diplopía, AV 10/10, campo visual computarizado normal ambos ojos.

A los seis meses de posquirúrgicos no presenta signos de imagenológicos ni clínicos de recurrencia.

Conclusión

La máxima resección segura con preservación de la función sigue siendo el factor pronóstico más importante asociado con tasas de recurrencia más bajas y la realización en el momento adecuado de la cirugía disminuye las alteraciones oftalmológicas permanentes.

Palabras clave: Meningioma esfenoidal, proptosis, discapacidad visual, meningioma en placa.

Objective

Presentation of a clinical case of a female patient with meningioma in the sphenoid wing with ophthalmological manifestations. Spheno-orbital meningiomas are rare intracranial tumors that arise in the sphenoid wing. These tumors can invade important neurovascular structures making radical resection difficult, and residual tumors often lead to recurrence.

Summary

44-year-old female patient referred by a clinician for proptosis of 6 months of evolution. On ophthalmological examination, she presented right eye proptosis, with inferior projection, preserved ocular motility in 9 quadrants, with diplopia in extreme superior and extreme lateral gaze. Visual acuity 10/10 both eyes. Computerized visual field od altered oi normal. Normal eye fundus at the time of examination. Brain MRI is requested where a marked thickening and heterogeneous signal, predominantly hypotensive in T2, are reported. This alteration conditioned compression and displacement of the external rectum. Interconsultation with neurosurgery is performed and diagnostic and therapeutic resection is planned.

Pathological anatomy report grade 1 intraosseous meningotheliomatous meningioma of the sphenoid wing.

On postoperative ophthalmological examination, the patient presented no proptosis, preserved motility in 9 quadrants without diplopia, VA 10/10, normal computerized visual field in both eyes. Six months after surgery, she shows no imaging or clinical signs of recurrence.



Imagen 1

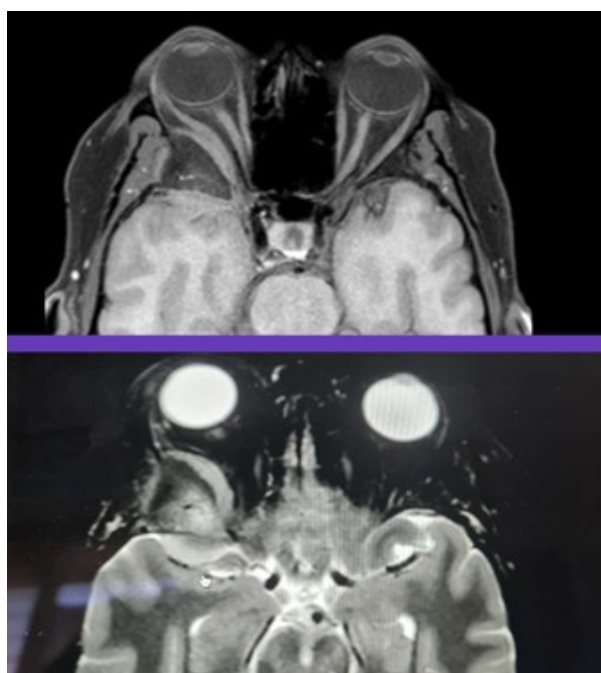


Imagen 2

Conclusion

The maximum safe resection with preservation of function continues to be the most important prognostic factor associated with lower recurrence rates and the performance at the right time of surgery reduces permanent ophthalmological alterations.

Keywords: Sphenoid meningioma, proptoses, visual disability

Introducción

Los meningiomas son tumores de base dural que surgen de células meningoteliales (células aracnoideas de la "capa"). Representan el 37,6% de todos los tumores primarios cerebrales en adultos, lo que los convierte en el tipo más común de tumor intracraneal. La incidencia de meningioma aumenta con la edad, con una mediana de edad de diagnóstico de 65 años. Los meningiomas suelen ser de crecimiento lento y no infiltrante, su sintomatología es variable y dependen de su ubicación. El meningioma en placa (MEP) es un raro tipo de meningioma definido por una lesión en forma de lámina que infiltra la duramadre y en ocasiones invade el hueso. La mayoría de los casos notificados de MEP son de grado I de la OMS, y muy pocos casos son de grado II o III.

A pesar de los grandes avances en los procedimientos quirúrgicos, el meningioma esfeno orbitario en placa aún representa un problema grave. MEP comprende entre el 2% y 9% de todos los meningiomas y hasta el 18% de los meningiomas del ala del esfenoides. Es 3 a 6 veces más prevalente en mujeres y suele aparecer en personas de 40 a 50 años. El meningioma en placa fue introducido por primera vez por Cushing y Eisenhardt en 1938 para describir el crecimiento de un tumor similar a una alfombra asociado con hiperostosis, que se observa con mayor frecuencia en la cresta del esfenoides con afectación orbitaria. La proptosis es el síntoma más común de la enfermedad, aunque también son frecuentes otros, como dolor de cabeza, ptosis, diplopía y discapacidad visual unilateral debido a la compresión del nervio óptico por estenosis del canal. El comportamiento biológico y el patrón de crecimiento del meningioma en placa del ala del esfenoides es variable y no se puede predecir. En algunos casos, el tumor es de lento crecimiento y se acompaña de síntomas clínicos leves, mientras que en otros casos muestra

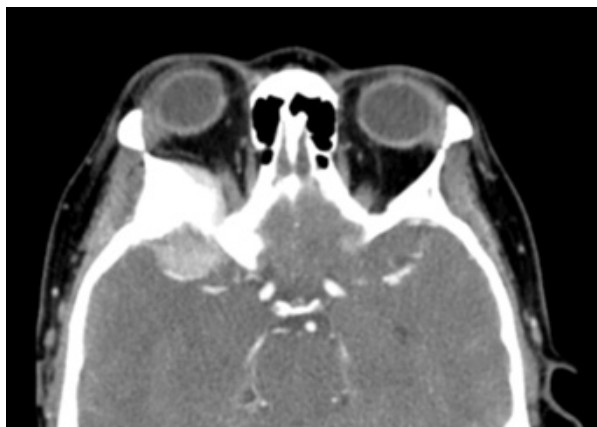


Imagen 3



Imagen 4

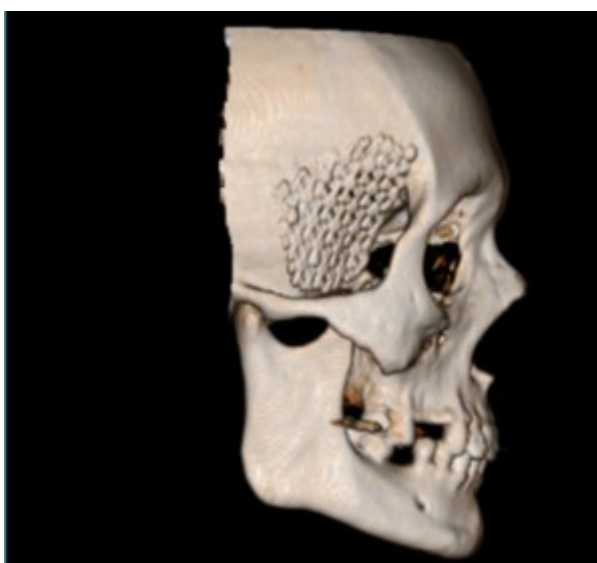


Imagen 5

un rápido crecimiento con considerables síntomas visuales.

El diagnóstico se realiza por medio de tomografía computarizada (TC) con cortes coronales y axiales, estas exploraciones son las mejores para observar la hiperostosis ósea. También se puede examinar la región intradural, el canal óptico y la parte superior comprometida de la fisura orbital (FO) mediante el uso de resonancia magnética imágenes (RMN). La cirugía es el mejor tratamiento para estas lesiones, utilizado para la resección total del tumor y de la duramadre afectada.

El tratamiento de MEP incluye observación con gammagrafías de seguimiento a intervalos, microcirugía, radiocirugía y/o radioterapia. Dada la creciente incidencia del descubrimiento incidental de estos tumores mientras se solicitan imágenes por otras razones, la mayoría de ellos son inicialmente seguidos simplemente hasta que haya: (1) crecimiento documentado o (2) desarrollo de síntomas específicos del sitio del tumor. En ausencia de antecedentes de otra afección tumoral sistémica, el intervalo para la obtención de imágenes es de dos exploraciones de 6 meses seguidas por imagen anual. En un paciente con otro cáncer sistémico se necesita una exploración más corta de 2 a 3 meses para ayudar a diferenciar un benigno de uno más agresivo, condición basada en la rapidez de crecimiento.

La resección quirúrgica con el objetivo de la extirpación total del tumor cuando sea factible es la principal estrategia terapéutica para el meningioma. La extensión de la resección tiene un gran impacto en la tasa de recurrencia.

Se ha introducido la radioterapia convencional o radiocirugía como terapia alternativa o auxiliar en los casos en que la resección del tumor total no es posible. Sin embargo, debido a la proximidad del tumor al nervio óptico y a los elementos vitales involucrados, existe un riesgo de complicaciones considerables.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 44 años de edad derivada por médico clínico por proptosis de 6 meses de evolución. Al examen oftalmológico presentaba proptosis ojo derecho de crecimiento progresivo, no dolorosa, con proyección inferior, no pulsátil (ver imagen 1). Motilidad ocular conservada en 9 cuadrantes, con diplopía en mirada extre-

ma superior y lateral. Agudeza visual 10/10 ambos ojos sin corrección. Campo visual computarizado OD defecto escotomatoso periférico OI normal. Fondo de ojo normal al momento del examen. Se solicitan RMN y TAC de órbita. La RMN cerebral informa un marcado engrosamiento y señal heterogénea, predominantemente hipotensa en T2 (ver imagen 2). Dicha alteración condicionaba compresión y desplazamiento del recto externo.

La TAC de órbita informa desestructuración ósea con alteración del ala mayor derecha del esfenoides que presenta lesión esclerosada y abombamiento de la pared orbitaria externa hacia medial y bordes irregulares de aspecto desflechado hacia posterior. Dicha lesión mide 27 x 31 x 19 mm (Long x AP x Tr) y genera proptosis del globo ocular ipsilateral por desplazamiento del recto lateral. Se extiende a la grasa extraconal orbitaria y a convexidad del lóbulo temporal derecho, mostrando marcado realce de tejidos blandos. Podría corresponder a proceso neofornativo maligno en primer término (ver imagen 3).

Se realiza interconsulta con neurocirugía y se planea resección diagnóstica y terapéutica.

Se realiza bajo anestesia general, decúbito supino, con la cabecera de la cama ligeramente por encima del corazón, abordaje pterional derecho, disección de plaqueta ósea y anclaje de duramadre, se observa en órbita, región esfenoidal con extensión a base del cráneo hiperostosis sangrante, se realiza una resección extensa, que involucra las alas mayor esfenoides hasta FO. A continuación, se extirparon las paredes lateral y superior de la órbita, hasta que la periórbita quedó completamente expuesta. Se exploró la periórbita y se resecó grasa orbitaria infiltrada. Se descomprimió el canal óptico para mejorar y preservar la función visual. Se visualiza hueso esponjoso friable en región pterional, se observa rotura de duramadre por el tumor con invasión intracaneana, dicha invasión se disecciona y se reseca con microcirugía y aspirador ultrasónico. Se descomprime cono orbitario, nervio óptico y pared lateral de la órbita. Se coloca malla de titanio para reconstrucción craneana. Se realiza una prueba de ducción forzada para garantizar que no se presente ningún impacto por la reconstrucción orbital en el músculo de la órbita (ver imagen 4).

La resección quirúrgica del meningioma del ala del esfenoides con invasión orbitaria es técnicamente exigente debido a la difícil eliminación de hiperostosis con suficiente margen de resección, reconstrucción de la estructura ósea y

duramadre, y conservación de importantes estructuras anatómicas como el nervio óptico, el nervio oculomotor, el nervio trigémino o la arteria carótida interna.

Según varios estudios, el grado de deterioro preoperatorio y la extensión total de la descompresión del nervio óptico son los indicadores pronósticos más importantes de la función del nervio óptico posoperatoriamente.

Anatomía patológica informa meningioma meningotelomatoso intraóseo grado 1 del ala del esfenoides.

Al examen oftalmológico posoperatorio, a los 15 días, la paciente presenta ausencia de proptosis, motilidad conservada en 9 cuadrantes sin diplopía, AV 10/10, campo visual computarizado normal ambos ojos.

A los seis meses de posquirúrgicos no presenta signos imagenológicos ni clínicos de recurrencia y la reconstrucción 3 d muestra malla en posición (ver imagen 5).

Discusión

Los meningiomas del ala esfenoidal (MAE) son uno de los tres tumores más comunes entre los meningiomas intracraneales. Ellos más comúnmente ocurren en la cuarta década de la vida y como los meningiomas en otras localidades hay predominio femenino. Los síntomas más comunes en la presentación son dolor de cabeza, convulsiones y molestias visuales. Las formas de hiperostosis en placa ocurren casi exclusivamente en mujeres y se presentan con proptosis unilateral indolora.

Los tumores de hiperostosis en placa, también denominados como los meningiomas esfenorbitario, son de crecimiento lento y la mayor parte de la carga tumoral está dentro el hueso con solo una fina alfombra de tumor adherida a la duramadre sobre el ala del esfenoides. Estos tumores requieren una craneotomía cigomática fronto-temporal-orbitaria más extensa con eliminación de hueso hiperostótico medialmente al foramen oval y rotundum, canal óptico, techo y pared lateral de la órbita, así como la periórbita infiltrada.

La presentación típica es la de una persona de mediana edad, sexo femenino con proptosis progresiva e indolora, al igual que en el caso por nosotros presentado. Se describe un dolor periorbitario sordo. Suele haber edema del párpado inferior y quejas de visión doble o visión borrosa, síntomas

también presentados por nuestra paciente. Para pacientes con compresión prolongada del nervio óptico puede haber pérdida de fibras del nervio óptico con agudeza visual reducida, deterioro de los campos visuales con anomalías, alteración de la visión cromática y tomografía de coherencia ocular (OCT) anormal, en nuestro caso la alteración campimetría se recuperó por completo después de la resección quirúrgica. En casos extremos puede haber problemas con la córnea queratitis por exposición y alteración de la agudeza visual, estos síntomas no se presentaron en el caso presentado. El meningioma en masa se define por su característica plana crecimiento "en forma de alfombra" a lo largo del contorno óseo. MEP también puede estar asociado con hiperostosis como en el caso de nuestra paciente.

MEP surge más comúnmente en el ala esfenoidal y regiones orbitarias y, con menos frecuencia, a lo largo de la convexidad cerebral, el hueso temporal y el agujero magno; como ya hemos mencionado, en nuestra paciente la afección era el ala del esfenoides, lo que concuerda con lo encontrado en la revisión bibliográfica.

La presentación clínica de la MEP depende de su localización y diseminación.

Los síntomas surgen ya sea debido a la compresión neural directa e invasión por el tumor o debido a la hiperostosis ósea que puede estrechar los forámenes y fisuras por donde pasan las estructuras neurales. En MEP del ala esfenoidal, tal compresión neural puede resultar en una disminución de la agudeza visual y defectos del campo visual. Hiperostosis de los huesos orbitarios puede resultar en proptosis, algunos pacientes también se quejan de presión retro bulbar, dolor orbitario y dolor de cabeza. El grado de proptosis puede ser medido por el oftalmólogo directamente, y las imágenes de resonancia magnética axial pueden ayudar a calcular el índice de exoftalmos, es decir, la relación entre la posición de los ojos del lado afectado con la del lado normal.

La distancia de la posición del ojo se mide desde la lente hasta una línea horizontal dibujada entre la parte posterior del proceso frontocigomático en el mismo nivel. Este índice se puede seguir después del tratamiento para evaluar la respuesta y buscar redesarrollo que podría sugerir un tumor recurrente. Al momento de la consulta, la paciente ya presentaba todos los síntomas de compresión y ocupación orbitaria, este fue el motivo por el que se decidió la intervención quirúrgica en lugar de los controles con tomografía y resonancia, como

recomiendan algunos autores que enfatizan la estrategia de “esperar y ver” debido a su tasa de crecimiento lenta 0.3 cm³.

MEP presenta un desafío diagnóstico debido a su inusual apariencia radiológica. Los estudios de diagnóstico por imágenes de primera línea incluyen la tomografía computarizada (TC) para delinear la afectación ósea y la hiperostosis, y las imágenes por resonancia magnética (RMN) para identificar el compromiso dural e intradural. La RM ponderada en T1 con supresión permite evaluar la invasión orbitaria y en la grasa con contraste. Hiperostosis a menudo se ve en un periostio patrón con irregularidad en la superficie de las estructuras involucradas y hacia adentro abultamiento de la lesión. La hiperostosis ósea se observa en 13 a 49% de MEP.

Las complicaciones de la resección del MEP encontradas fueron: ceguera, limitación de movimiento extraocular, entumecimiento facial, fuga de líquido cefalorraquídeo y exposición de la placa de fijación craneal con infección de la herida ^{xiii}. Hasta la fecha nuestra paciente solo refiere hiperestesia en cuero cabelludo.

A pesar de la naturaleza localmente invasiva, la mayoría de los casos de MEP todavía son clasificados como tumores de grado I de la OMS debido a un índice proliferativo bajo. El informe anatomopatológico de nuestra paciente fue grado 1.

Conclusión

La máxima resección segura con preservación de la función sigue siendo el factor pronóstico más importante asociado con tasas de recurrencia más bajas y la realización en el momento adecuado de la cirugía disminuye las alteraciones oftalmológicas permanentes.

Los autores no tienen intereses comerciales en ningún material de los presentados en este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. R.A. Buerki, C.M. Horbinski, T. Kruser, P.M. Horowitz, C.D. James, R.V. Lukas, An overview of meningiomas, *Futur. Oncol.* 14 (2018) 2161-2177, <https://doi.org/10.2217/fo-2018-0006>.
2. K. Huntoon, A.M.S. Toland, S. Dahiya, Meningioma: a review of clinicopathological and molecular aspects, *Front. Oncol.* 10 (2020) 1-14, <https://doi.org/10.3389/fonc.2020.579599>
3. O. Qt, C. G, G. H, P. N, W. K, K. C, B.-S. Js, CBTRUS statistical report: primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2012- 2016, *neuro. Oncol.* 21, V1-V100, <https://doi.org/10.1093/NEUONC/NOZ150>, 2019
4. Baha'eddin A. Muhsen y col. En-plaque sphenoid wing grade II meningioma: Case report and review of literature. *Anales de Medicina y Cirugía Volumen 74* , febrero de 2022 , 103322. journal homepage: www.elsevier.com/locate/amsu
5. T.A. Elder, H. Yokoi, A.J. Chugh, C. Lagman, O. Wu, C.H. Wright, A. Ray, N. Bambakidis, En plaque meningiomas: a narrative review, *J. Neurol. Surg. Part B Skull Base* 82 (2021), <https://doi.org/10.1055/s-0039-3402012>. E33-E44.
6. Mohammad Samadian. Surgical Outcomes of Sphenoorbital En Plaque Meningioma: A 10-Year Experience in 57 Consecutive Cases
7. Honeybul S, Neil-Dwyer G, Lang DA, Evans BT, Ellison DW. Sphenoid wing meningioma en plaque: a clinical review. *Acta Neurochir (Wien)*. 2001;143:749-758
8. Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas. Their classification, regional behavior, life history, and surgical end results. Springfield, IL: Charles C. Thomas; 1938.
9. Honig S, Trantakis C, Frerich B, Sterker I, Kortmann RD, Meixensberger J. Meningiomas involving the sphenoid wing outcome after microsurgical treatment: a clinical review of 73 cases. *Cent Eur Neurosurg*. 2010;71:189-198.
10. O. Sandalcioglu IE, Gasser T, Mohr C, Stolke D, Wiedemayer H. Interdisciplinary surgical approach, resectability and long-term results. *J Craniomaxillofac*. 2005;33:260-266.
11. STEPHEN T. MAGILLI y col, Sphenoid wing meningiomas *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 170 (3rd series) Meningiomas, Part II ,M.W. McDermott, Editor <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-822198-3.00026-4>
12. Oya S, Sade B, Lee JH. Sphenoorbital meningioma: surgical technique and outcome. *J Neurosurg*. 2011;114:1241-1249.
13. Ga-On Park, Hyun Ho Park y col. Surgical Outcomes of Sphenoid Wing Meningioma with Periorbital Invasion. *J Korean Neurosurg Soc* 65 (3) : 449-456, 2022 <https://doi.org/10.3340/jkns.2021.0109>
14. Saeed P, van Furth WR, Tanck M, Kooremans F, Freling N, Streekstra GI, et al. : Natural history of sphenoorbital meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)* 153 : 395-402, 2011
15. Xu G, Du JX, Ye M, Zhao RL, Ling F : Analysis of the causes of surgical complications of medial sphenoidal ridge meningioma. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 86 : 632-635, 2006